(Aus der Universitäts-Kinderklinik [Prof. Dr. *Koeppe*] in Gießen).

Lane Medical Library

Beiträge zum Studium der hereditären Lues des Nervensystems.

(Friedreichscher Symptomenkomplex.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

medizinischen Fakultät

der

Großherzoglich Hessischen Ludwigs-Universität zu Gießen

vorgelegt von

Artur Spiecker

aus Barmen.

BERLIN 1914

VERLAG VON S. KARGER

KARLSTRASSE 15.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät zu Gießen.

Referent: Prof. Dr. *Voit.*

Sonderabdruck aus Jahrbuch der Kinderheilkunde Bd. 79.

Für einen großen Teil der Fälle von kombinierten Systemerkrankungen der nervösen Zentralorgane. ganz besonders für die hereditäre und familiäre Form, kommt zweifellos eine angeborene Disposition in Betracht, welche eine gewisse Schwäche und geringe Widerstandsfähigkeit einzelner Neurone und Fasersysteme gegen Schädigungen bedingt. Als auslösendes Moment ist in einer geringeren Zahl die Einwirkung von Giften, Toxinen, Infektionen angeführt worden, darunter in vereinzelten Fällen Syphilis. Die Entdeckung der *Wassermann*schen Reaktion und der Ausbau der zytologischen und chemischen Untersuchungsmethoden des Liquor cerebrospinalis brachten dann Gelegenheit, den Erscheinungen hereditärer und erworbener Lues in ausgedehntester Weise nachzugehen und führte zu Ergebnissen, die die Lues als ätiologischen Faktor in einer größeren Zahl von Fällen der heredodegenerativen Veränderungen, als die frühere Diagnostik es gestattete, wahrscheinlich machten.

Die nachfolgende Beobachtung, die zwei an hereditärer Ataxie (*Friedreich*schem Symptomenkomplex) erkrankte Geschwister betrifft, bringt einen weiteren Beitrag zur Kenntnis der Beziehungen zwischen hereditärer Syphilis und der Gruppe der heredodegenerativen Erkrankungen.

Familie B. in H. Die Schwester des Großvaters mütterlicherseits hat ihren Vetter geheiratet. Aus dieser Ehe stammen mehrere gering- bis hochgradig schwachsinnige Kinder. Sonst keinerlei Heredität in der Aszendenz. *Vater* gesund, 36 Jahre alt, hat 3 gesunde Geschwister, seine körperliche Untersuchung ergibt keinerlei Befund für Lues. Wassermann im Blut negativ. Negiert bestimmt jede Infektion. Kein Alkoholabusus.

Mutter: 36 Jahre, blaß und zart, etwas gealtert. 7 gesunde Geschwister; gesund, keine Anzeichen für Lues, leichter Strabismus convergens rechts.

9. II. 1913. Wassermann im Blut zweifelhaft. 1. III. 1913 negativ. Negiert jede Infektion. Kein Abort, keine Frühgeburt.

1. Sohn: 10 Jahre alt, nach zweijähriger Ehe geboren; gut entwickelt; guter Schüler; harter Gaumen schmal und hoch. Rechte Pupille nicht ganz rund. Auf rechter Cornea große flächenhafte trübe Narbe, angeblich durch Masern entstanden, Augenhintergrund ohne Abweichung. Wassermann schwach positiv im Blut.

2. Sohn: Willy, 5¾ Jahre alt, zweites Kind. Normale Geburt, als Säugling gut entwickelt. Ein Jahr nur von Mutter gestillt. Als er ein Jahr alt war, fiel den Eltern auf, daß er nicht laufen lernte. Mit 2 Jahren lernte er sitzen, mit 3 Jahren etwas sprechen, letzte Zeit mehr Fortschritte. Rechtes Auge von Anfang an schielend, etwas besser geworden. Viel ärztliche Behandlung und Kuren. Sonst nicht ernstlich krank gewesen.

Status: 30. I. 1913. Gut genährt, blaß. Größe 95,5 cm. Gewicht 14860 g. Knochenbau grazil, Muskulatur schlaff. Schleimhäute blaß. Lymphknoten überall gut durchfühlbar, am Hals geschwollen. Milchzähne und ein unterer bleibender Backzahn vorhanden. Organe der Brust- und Bauchhöhle ohne Veränderungen, Puls 100, regel- und gleichmäßig, kräftig. Urin frei.

Kopfform dolichocephal, symmetrisch, Umfang 51 cm. Längsbogen 31, Querbogen 30½ cm. Kopfhaut sehr verschieblich. Stirne niedrig, leichte Querfaltenbildung. Brauen schwach, linke steht höher. Pupillen mäßig weit, gleich, rund, reagieren prompt auf Licht, Konvergenz, konsensuell. Es besteht Strabismus convergens alternans, sowie Nystagmus horizontalis et verticalis. Augenhintergrund normal (Augenuntersuchung Privatdozent Dr. *Kuffler*, Augenklinik). Nase, Ohren, Mund gut gebildet; keine wesentlichen Entartungszeichen. Bewegungen des Gesichtes symmetrisch, ohne Störung. Zunge wird gerade und sicher ausgestreckt, weicher Gaumen ohne Abweichung.

Reflexe: Rachen-, Konjunktival-, Cornealreflex positiv; an Skapula und Palma Biceps, Unterarm und dessen Periost, in gewöhnlicher Stärke vorhanden, oberer mittlerer und unterer Bauchreflex sehr lebhaft, bei letztem nachhaltige Cremaster-Kontraktionen. Achillesreflex positiv, Triceps zweifelhaft. Patellarreflex rechts vorhanden, links sehr schwach, zeitweise nicht auszulösen, so daß an verschiedenen Tagen verschiedene Resultate erzielt werden.

Kein Patellar- und Fußclonus; Babinski rechts negativ, links positiv, wenn auch nicht immer ausgesprochen. Oppenheim rechts negativ, links positiv; Tibialisphänomen negativ, ebenso Mendel-Bechterew. Glutäal- und Analreflex positiv. Facialis- und Peronaeus-Phänomen nicht auszulösen. Idiomuskuläre Kontraktion negativ, ausgesprochen vasomotorisches Nachblassen. Keine Störung der Harn- und Stuhlentleerung, reinlich. Erhöhte Schweißbildung an Händen und Füßen.

Sensibilität: Berührungen werden anscheinend deutlich gefühlt; die Schmerzempfindung ist erheblich herabgesetzt, da er auch bei tieferen Stichen in die unteren Extremitäten (Fußsohle!) nur sehr späte und geringe Abwehrbewegungen macht, im Gegensatz zum oberen Körper, bei dessen Untersuchung er viel lebhafter reagiert. Warm und Kalt werden insoweit richtig unterschieden, als er die zuerst angelegte Temperatur richtig benennt,

dann aber ohne Rücksicht auf den Wechsel die zuerst geprüfte immer weiter angibt. Lagegefühle, stereognostischer Sinn und Lokalisationsvermögen sind bei seiner Intelligenz nicht so zu prüfen, daß dem Ergebnis Bedeutung beigelegt werden kann. Beim Sitzen und Stehen mit geschlossenen Augen (wobei etwas Stütze erforderlich!) tritt kein erhöhtes Schwanken auf.

Motilität: Mäßige Kyphose der Lendenwirbelsäule. Keine Hyper- und Atrophien. Nirgends Spasmen, dagegen deutliche Hypotonie, besonders in unteren Extremitäten. Ausgesprochene statische und lokomotorische Ataxie. Meist sitzend im Bett, dabei hin und wieder leichte schwankende Rumpfbewegungen und einfaches Umfallen bei Gleichgewichtsverlust. Ist imstande, sich allein vom Liegen zum Sitzen und vom Sitzen unter Anklammern an Stütze zum Stehen zu bringen. Freies Gehen und Stehen vollkommen unmöglich. Das Kind fällt ohne jede Gegenbewegung ohne weiteres um, gleichgültig, nach welcher Richtung. Gehen und Stehen an einer Hand eben möglich, dabei aber taumelnde Bewegungen und ständige Gefahr, hinzufallen. Wenn es sich mit beiden Händen stützt, kann es sich gut an Möbeln fortbewegen. Bei Gehversuchen fällt neben wankendem Hin und Her des Rumpfes vor allem eine große Unsicherheit in der Bewegung der Beine auf. Gewöhnlich werden die Oberschenkel höher gehoben wie sonst, dann fährt die ganze Extremität nach irgendeiner Richtung aus, meist nach außen, so daß ein breitbeiniger Gang zustande kommt, oft aber auch nach vorn gekreuzt über die andere. Ein eigentliches Schleudern von Fuß und Unterschenkel fehlt. Dann wird der Fuß stampfend mit der ganzen Sohle aufgesetzt. Bemerkenswerterweise tritt beim Gehen eine ausgeprägte Hyperextension der großen Zehe, bei gleichzeitiger Plantarflexion der anderen Zehen, beiderseits zutage, die in der Ruhe ebenfalls, wenn auch nicht ständig, zu beobachten ist. Der Gang ist im ganzen torkelnd, ohne jeden sichtbaren Versuch der Balance, wobei man noch den Eindruck hat, als mache dem Kind dieses Hin- und Herfallen besondere Freude, da es oft vor Vergnügen kreischt, wenn es bei seinen Rumpfexkursionen fast den Boden streift. Haben die Füße die normalerweise zum Gleichgewicht erforderliche Stützstellung, und entzieht man dann die haltende Hand, so werden die Beine nicht etwa auseinandergesetzt, um besseren Halt zu gewinnen, sondern das Kind fällt ohne weiteres glatt um, ohne auch nur den geringsten Versuch, sein Gleichgewicht durch Veränderung seiner Stellung zu erhalten. In Rückenlage tritt die gleiche Ataxie der Beine auf: bei Versuchen, mit den Füßen irgendeinen bestimmten Punkt zu erreichen, fährt es ganz regellos in näherer oder weiterer Entfernung daran vorbei. Pied-bot besteht nicht, dahingegen ist das Fußgewölbe abgeflacht, Talus und Naviculare springen nach innen vor. Die Arme zeigen eine gleiche, wenn auch nicht so starke Störung. Hält man ihm Gegenstände zum Greifen vor, so fährt er in ungeordneten ausfahrenden Bewegungen einige Male daran vorbei, ehe er sein Ziel erreicht. Gleichzeitig fällt dabei ein grobschlägiges Zittern, fast Wackeln, der großen Gelenke auf, das etwa die Mitte hält zwischen Ataxie und Intentionstremor, ganz besonders beim Greifen nach oben. Feinere Bewegungen erfolgen alle sehr ungeschickt. Die einmal erfaßten Gegenstände vermag es ruhig festzuhalten, bei Bewegungen mit denselben tritt wieder das gleiche Zittern auf, so z. B. wenn beide Hände die Tasse an den Mund führen. Hin und wieder ist auch ein leichtes Wackeln des Kopfes zu be-

merken. Bein- und Armbewegungen werden wenig mit den Augen kontrolliert. Aktive und passive Bewegungen uneingeschränkt. An den unteren Extremitäten sind sehr häufig blitzartige, choreatische Zuckungen einzelner Muskeln und auch Muskelgruppen zu beobachten (Quadriceps, Peronaeus, Extensor halluc.).

Höhere Sinnesorgane: Gesicht und Gehör, soweit zu prüfen, ohne Einschränkung. Die geistige Entwicklung ist fraglos etwas zurückgeblieben. Aufforderungen kommt es nur langsam und unvollständig nach. Meist euphorische Stimmung, munter, spielt nach Art 2—3 jähriger Kinder, viel Gehversuche. Die Sprache ist schlecht ausgebildet, verlangsamt, mangelhafte Artikulation, so, als ob er eben erst sprechen lernte. Besonders Konsonanten machen viel Mühe. Man hat den Eindruck, als sei die Zunge nicht imstande, den Bewegungsimpulsen richtig zu folgen (Ataxie der Zunge ?). Vorgesagte Worte spricht er leidlich richtig nach. Vorgehaltene Gegenstände benennt er wie folgt:

Spiegel = Piel; Strumpf = mei Stimp;
Schlüssel = Schüssel; Kamm = is n Gamm, usw.
Puppe = Puppchen.

Das Kind manipuliert viel an seinen Genitalien herum, häufige Erektionen.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit ergab folgendes:

Galvanisch
direkt:

		R. cm	L. cm
...eus	KSZ	4,0	3,5
	ASZ	4,0	3,5
. . . . .	KSZ	4,5	4,5
	ASZ	4,5	4,5
post.	KSZ	4,0	4,0
	ASZ	4,5	4,25
anter.	KSZ	3,25	3,25
	ASZ	4,5	4,5
	AOZ	6,5	5,0
...hall. br.	KSZ	1,5	1,5
	ASZ	4,0	4,0
...hall. l.	KSZ	6,0	5,5
	ASZ	6,5	6,0
	AOZ	—	4,0
	KOZ	—	5,0
...dig. br.	KSZ	3,0	3,5
	ASZ	4,5	4,0
...dig. long. . . .	KSZ	6,5	4,0
	ASZ	5,5	3,5
...poll. et indic. .	KSZ	2,25	2,5
	ASZ	3i5	2,5

Galvanisch
indirekt:

		R. cm
N. medianus	KSZ	1,5
	ASZ	2,5
	AOZ	3,5
N. peronaeus	KSZ	1,2
	ASZ	3,5

Faradisch
direkt:
Rollenabstand in cm

	R. cm
Peronaeus	4,2
Extens. hall. l.	2,5
Quadriceps	3,8
Flex. digit. com.	5,2

indirekt:

N. peronaeus	4,5
N. medianus	4,5

Die faradische Zuckung war träge nur bei dem Extensor halluc. long. beiderseits. Die galvanische direkte nur bei dem Extensor halluc. beiderseits nicht blitzartig, etwas verlangsamt (ohne gerade träge zu sein). Auch bei starken Strömen keinerlei Unbehagen oder Schmerzäußerungen.

Am 8. II. 1913 *Wassermann*sche Reaktion im Blut positiv.

*Diagnose: Friedreich*scher Symptomenkomplex bei hereditärer Lues.

Ord.: Kal. jod. 10/150 3 mal täglich 1 Kinderlöffel. Am 22. II. Beginn einer Inunktionskur, Unguent. ciner. 2,0 4 Tage lang, dann 2 Tage Pause (Professor *Jesionek*). Am 26. II. nach Hause entlassen. Status unverändert. Die Eltern finden das Kind freundlicher, umgänglicher. Besserung der Sprache.

Am 12. III.: Schmierkur weitergeführt. Gewicht 14 850 g (— 10 g). Gesundes, frisches Aussehen. Macht viel Gehversuche, Gleichgewichtsstörung unverändert, läuft gut an einer Hand; geht von einem Stuhl allein zum andern, auf die Gefahr hin, dabei umzufallen. Sehr munter. Steht bei Stütze ziemlich sicher. Ataxie bei intendierten Bewegungen an Armen und Beinen geringer. Gang leidlich, kleine Schritte, dabei noch Hyperextension der großen Zehen. Patellarreflex beiderseits vorhanden, rechts etwas lebhaft; Nystagmus geringer, Strabismus oft kaum bemerkbar, Sprache klarer und besser. Eltern sehr zufrieden über Fortschritte. Befund bei der Vorstellung im *Mai* siehe unten S. 532.

3. Sohn Walter: Drittes Kind, normale Geburt, 1 Jahr nur von der Mutter gestillt. 2 Jahre 4 Monate alt. Noch nicht ernstlich krank gewesen. Seit er 1 Jahr alt, kann er sitzen, mit 1½ Jahren lernte er sich stellen, nur mit Stütze, fällt sonst um, spricht noch nichts.

Status: 30. I. 1913. Gut genährtes, gut entwickeltes Kind, blaß. Größe 82 cm. Gewicht 11 720 g. Haut weich, frisch, ohne Narben oder Geschwüre. Muskulatur schlaff. Schleimhäute blaß, ohne Narben. Lymphknoten nicht geschwollen. Zähne: $\frac{\text{III II} \mid \text{II III}}{\text{III II} \mid \text{II III}}$: Organe der Brust- und Bauchhöhle ohne Veränderungen. Urin frei. Puls gleich- und regelmäßig, kräftig, 100—110. Große Fontanelle eben noch zu fühlen, Hinterhaupt fest, Rosenkranz gering, keine Epiphysenschwellung. Kopf dolichocephal, asymmetrisch. Umfang 50, Längsbogen 31, Querbogen 29 cm. Gesichtsbildung ohne besonderes. Es besteht Strabismus convergens alternans; Nystagmus ist angedeutet. Pupillen mittelweit, gleich, rund, prompt und konsensuell auf Licht und Akkommodation reagierend. Augenhintergrund frei (Dr. *Kuffler*). Gesichts- und Gaumen-Innervation ungestört, symmetrisch.

Reflexe: Rachen, Konjunktival-, Cornealreflex positiv. Am Biceps, Unterarm, dessen Periost in gewöhnlicher Stärke vorhanden, an Skapula und Triceps undeutlich. Oberer, mittlerer und unterer Bauchdecken-, sowie Cremasterreflex deutlich. Der Achillessehnenreflex fehlt auf beiden Seiten, ebenso der Patellarreflex. Bei der sehr häufigen Prüfung des letzteren jedoch fiel auf, daß an einzelnen Tagen leichte Zuckungen zu erzielen waren, in der Weise, daß nach 10 und mehr vergeblichen Versuchen plötzlich mehrere hintereinanderfolgende, wenn auch schwache, Reflexe auftraten. Der Fußsohlenreflex ist sehr stark, wobei ausgeprägte Mitbewegungen der anderen Seite eintreten. Tibialis- und Mendel-Bechterew-Phänomen negativ, ebenso

Oppenheim und Babinski, letzterer rechts zuweilen angedeutet. Fuß- und Knieclonus fehlen, ebenso vasomotorisches Nachröten und idiomuskuläre Kontraktion. Starkes Facialisphänomen rechts, links angedeutet. Erhöhte Schweißbildung an Händen und Füßen. Urin- und Stuhl-Entleerung ungestört, meldet sich nicht.

Sensibilität: Feine Kitzel-Berührungen werden sicher empfunden, da das Kind, wenn man es an verschiedenen Stellen streichelt, lacht. Feine Stiche werden am oberen Körper deutlicher gefühlt als an den unteren Extremitäten; die Abwehrbewegungen sind gering und wenig lebhaft. Selbst bei tiefen Stichen keine besondere Schmerzäußerung, eingehendere Sensibilitätsprüfung nicht möglich. Beim Sitzen oder Stehen tritt bei verbundenen Augen kein erhöhtes Schwanken auf.

Motilität: Wirbelsäule ohne Verkrümmung; keine Hyper- und Atrophie. Beim Sitzen leichtes Schwanken des Rumpfes. Große Zehen nicht hyperextendiert. Aktive und passive Beweglichkeit unbehindert, keine Spasmen, dagegen ausgesprochene Hypotonie in unteren Extremitäten. Unfähig, ohne Stütze zu stehen. Hält er sich stehend fest, so ist häufig starkes Zittern der Beine, Wackeln des Rumpfes und Kopfes zu bemerken. Ohne Stütze fällt er steif um, ohne jeden Versuch, sein Gleichgewicht zu erhalten oder wiederzuerlangen. Muß an beiden Händen geführt werden. Beim Gehen hebt er die Oberschenkel sehr hoch, macht dann ausfahrende und nach Art der Tabiker schleudernde Bewegung mit dem Unterschenkel nach vorn und beiden Seiten und setzt den Fuß nach innen oder außen rotierend stapfend auf. Trotz genügender Stütze wankt der Körper hin und her, zeitweise geht er breitbeinig, zeitweise setzt er die Füße kreuzweise übereinander; starkes Durchdrücken der Knie. Beim Gehen und Auftreten sind beide große Zehen dorsal die andern Zehen plantar flektiert; kein pied-bot, wohl aber Pes planovalgus. Häufig blitzartige Zuckungen einzelner Muskeln und Muskelgruppen in den Beinen (Quadriceps), weniger in den Armen. In Rückenlage gleiche Ataxie der unteren Extremitäten, strampelt sehr viel mit den Beinen in der Luft herum — wohl Versuch, sich aufzurichten, wobei er statt des Oberkörpers die Beine emporstreckt (cerebellare Ataxie ?). Bei Armbewegungen ist keine Koordinationsstörung, ebensowenig wie Zittern, zu bemerken, nach vorgehaltenen Gegenständen greift das Kind ruhig und sicher, ohne daran vorbeizufahren.

Das Kind sitzt still und apathisch, ohne sich sonderlich zu beschäftigen, ruhig in seinem Bett. Gesichtsausdruck etwas gedrückt, traurig, kaum je fröhlich oder heiter. Sprechen kann es so gut wie nichts, stößt hin und wieder höchstens einige Laute aus.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit ergab die in den Tabellen auf S. 525 niedergelegten Resultate.

Die Zentimeter bezeichnen den Rollenabstand der sekundären von der primären Spule.

Der Extensor halluc. long. ist weder galvanisch noch faradisch isoliert zu prüfen, auch bei Rollenabstand 0 cm erhält man keinerlei Zuckung. Bei der direkten faradischen Prüfung der Peronaei zucken jedesmal die Beuger zuerst und dann erst die Peronaei.

Das Kind wird bei der Untersuchung sehr unruhig und schreit bei stärkeren Strömen ersichtlich vor Schmerz.

Galvanisch direkt:

		R. cm	L. cm
Peronaeus	KSZ	3,0	2,0
	ASZ	4,0	3,5
	AOZ	> 7,0	> 7,0
Tibial. ant.	KSZ	2,25	2,0
	ASZ	4,0	3,25
Extens. dig. long. .	KSZ	3,25	4,5
	ASZ	4,0	4,5

Galvanisch indirekt

		R. cm
N. peronaeus . .	KSZ	1,5
	ASZ	4,0
	AOZ	> 10,0
N. medianus . .	KSZ	0,75
	ASZ	1,6
	AOZ	3,0
	KOZ	> 7,0
N. femoralis . .	KSZ	2,5
	ASZ	6,5

Faradisch direkt:

	R. cm	L. cm
Peronaeus	2,5	2,5
Tibial. ant.	2,5	2,5
Flexor dig. com.	4,8	—
Extensor dig. com. . . .	5,0	—

Faradisch indirekt:

	R. ci
N. peronaeus	2,3
N. medianus	4,8
Tetanus	1,8

9. II. 1913. *Wassermann*sche Reaktion positiv im Blut.

Diagnose: Hereditäre Lues. *Friedreich*scher Symptomenkomplex.

Ord.: Kal. jodat. 10/150, 3mal täglich 1 Kinderlöffel. 22. II. 1913 Beginn einer Hg-Inunktionskur 4 Tage je 2 g, dann 2 Tage Pause. 26. II. 1913 Entlassen ohne Veränderung, spricht die Worte „Papa“ und „Mama“.

12. III. 1913 Schmierkur bisher regelmäßig weitergeführt. Wohlbefinden. Gewicht 12 500 g (+ 780 g). Steht besser nach Aussage der Eltern; Gang unverändert, Ataxie und Gleichgewichtsstörung wie früher. Patellarreflexe nicht auslösbar. Bewegungen der Beine kräftiger. Befund Mai 1912 siehe weiter unten S. 532.

4. Kind Heinrich: 6 Monate alt, wird noch von der Mutter gestillt. Normale Geburt, gesundes Kind. Strabismus convergens beiderseits. Craniotabes am Hinterhaupt. Fußgewölbe abgeflacht. Am 1. III. 1913 Wassermann negativ.

Die Untersuchung des Blutes wurde nach der Original-Methode von *Wassermann* ausgeführt.

Zusammenfassung.

Vater und Mutter ohne Anzeichen von Lues, Wassermann im Blute negativ, bei der Mutter einmal zweifelhaft. Mutter leichter Strabismus conv. rechts. 1. Kind: 10 Jahre alt, Wassermann im Blut positiv. Rechte Pupille nicht ganz rund. Auf rechter Cornea große, trübe Narbe.

2. Kind: 5¾ Jahr. Ohne Zeichen hereditärer Lues. Gehen und Stehen selbständig unmöglich, Gangstörung charakteristisch für cerebellare Ataxie, keine Lähmungserscheinungen. In unteren Extremitäten lokomotorische und statische Ataxie mit Hypotonie. Ataxie der Arme verbunden mit intentionstremorartiger Bewegungsstörung. Choreatische Muskelzuckungen in den Beinen. Patellarreflex einer Seite fast verschwunden, Babinski und Oppenheim derselben Seite positiv. Soweit sicher nachzuweisen, Sensibilitätsstörung an den unteren Extremitäten, Sprachstörung. Pupillenreaktion normal. Nystagmus. Strabismus convergens alternans. Kyphose. Pes plano-valgus. Geistige Entwicklung zurückgeblieben; keine Blasen- und Mastdarmstörung. Wassermann im Blut positiv.

3. Kind: 2¼ Jahr. Ohne Zeichen hereditärer Lues. Gehen und Stehen unmöglich. Keine Lähmungen. Torkelnder Gang. Wackeln von Rumpf und Kopf auch im Sitzen. Lokomotorische und statische Ataxie der unteren Extremitäten mit Hypotonie. Ataxie der Rumpf- und Beckenmuskulatur. Gangstörung sowohl cerebellar ataktisch wie tabisch. Choreiforme Muskelzuckungen. Patellarreflexe fehlend, ebenso Achillessehnenreflexe. Normale Funktion von Blase und Mastdarm. Sensibilitätsstörung der unteren Extremitäten. Pes plano-valgus. Pupillenreaktion normal. Nystagmus angedeutet. Strabismus convergens alternans. Noch keine Sprachfähigkeit. Wassermann im Blut positiv.

4. Kind: ½ Jahr alt. Ohne Zeichen hereditärer Lues. Strabismus convergens alternans. Wassermann im Blut negativ.

Es handelt sich also um eine Familie, in welcher die Eltern bei Mangel jedes Zeichens überstandener oder manifester Lues negativ reagieren, die ersten drei Kinder positive Reaktion im Blut aufweisen, während das vierte wieder negativen Ausschlag gibt. Von diesen vier Kindern zeigen das 2. und 3. schwere Entwicklungsstörungen des Nervensystems das erste (abgesehen von einer Entrundung der einen Pupille) und letzte sind bis jetzt anscheinend gesund. Nach dem heutigen Stand der Syphilisforschung gibt die positive *Wassermann*sche Reaktion einen zweifellosen Anhalt dafür, daß (mit Ausnahme einiger weniger hier nicht in Betracht kommender anderer Erkrankungen) der reagierende Patient noch einen aktiven luetischen Prozeß in seinem Körper beherbergt beziehungsweise besessen hat, oder aber daß er von luetischen Eltern abstammt. Für erworbene und kongenitale Lues hat die Reaktion gleiche Bedeutung, allerdings mit einer geringen Einschränkung. Man hat gefunden, daß symptomlose Kinder luetischer Aszendenten bei der Geburt positive, bald nachher aber negative Reaktion aufweisen, bei bleibender völliger Gesundheit. Dieses merkwürdige Verhalten ist vielleicht mit der Annahme zu erklären, daß von der Mutter in diesen Fällen nicht Spirochäten, sondern nur die reagierenden Körper von dem Blute der Mutter durch die

Placenta in das Blut des Kindes übergegangen sind, die eine kurze Zeit vorhalten, dann aber bei dem Mangel neuer Bildung bald verschwinden, und daß die Kinder somit einer Infektion entgingen. *Hochsinger* zieht dann weiter daraus den Schluß, daß diese anfänglich positiv reagierenden, später aber ganz gesunden Kinder ebensowenig luetisch seien, wie die positiv reagierenden Mütter luetischer Kinder, die niemals wirklich lueskrank waren. In der Tatsache, daß von virulenter Lues freie Deszendenten luetischer Eltern häufig die verschiedenartigsten dystrophischen Zustände zeigen, sieht er einen Beweis, daß eine rein toxische Beeinflussung der Nachkommenschaft existiert, die sich in einer Schwäche und Minderwertigkeit der Zellenkomplexe äußert, die aber deshalb durchaus nicht mit wirklicher Syphilis zu identifizieren sei. Für unsern Fall kommt diese Möglichkeit dieser hereditären Schädigung ohne noch vorhandene Syphilis insofern nicht in Betracht, als die positive Reaktion Zeiten von 10, 5 und 2 Jahren überdauert hat, mithin ein wirkliches Vorhandensein eines luetischen Prozesses angenommen werden muß. Daß dabei die Kinder nicht die gewöhnlichen manifesten Lueserscheinungen aufweisen, widerspricht nicht der bisherigen Erfahrung, nach welcher bis zu $^1/_3$ der positiv Reagierenden gesund erscheinen können. Wer von den Eltern der infizierende Teil — ob nicht vielleicht ein Außenstehender —, ist schwer zu entscheiden. *Hochsinger* vertritt auf Grund seines allerdings sehr ansprechenden Beobachtungsmaterials absolut den Standpunkt rein paterner Vererbungsmöglichkeit bei gesund bleibender, negativ reagierender Mutter. *Baisch* behauptet dagegen: Keine Lues des Kindes ohne Lues der Mutter. Die Verhältnisse sind nicht genügend durch exakte Forschungen geklärt, um ein abschließendes Urteil zu ermöglichen, welche Anschauung die richtige ist. Konform ihrer Negation weisen beide Eltern hier negative Reaktion auf, eine Erscheinung, die bei älterer latenter Lues, auch wenn sie nicht vorbehandelt ist, wohl auftreten kann, indes durchaus nicht dem Durchschnitt entspricht.

Die strikte Negation der Eltern könnte noch an eine Infektion durch die Großeltern, also eine Vererbung in die dritte Generation denken lassen. *Linser* fand unter 18 Enkeln luetischer Eltern 4, die einen positiven Wassermann aufwiesen, 3 davon zeigten klinische Symptome, Wachstumsstörung und Atrophie. Doch müßte auch hierbei die Lues des übertragenden zweiten Gliedes als nicht akquiriert zweifellos feststehen, eine Forderung, die unser Fall nicht erfüllen kann. Zudem fehlt jeder Anhalt für eine Erkrankung

der ersten Generation, der Großeltern. Der noch lebende Großvater mütterlicherseits reagierte im Blut negativ bei Mangel luetischer Erscheinungen. Schließlich wäre noch zu entscheiden, ob es sich hier auch wirklich um hereditäre Syphilis handelt. Der Mangel an Infektionsgelegenheit, das Fehlen aller akuten klinischen Symptome, die doch kaum bei allen drei Kindern in gleicher Weise vermißt worden wären, macht eine Akquisition nach der Geburt doch sehr unwahrscheinlich, läßt sie aber, wenn man die vorliegende Entwicklungsstörung auf Lues zurückzuführen berechtigt ist, absolut sicher ausschließen, da hierbei die schädigenden Momente schon in fötaler Zeit gewirkt haben müssen.

Das Krankheitsbild des zweiten Kindes ist durch folgende Symptome charakterisiert:

1. Statische und lokomotorische Ataxie; démarche titubante. Kein Romberg.

2. Patellarreflex eines Beines zeitweise bis zum Verschwinden herabgesetzt. Oppenheim, Babinski hier positiv.

3. Intentionstremorartige Bewegungsstörung der Arme.

4. Strabismus convergens alternans. Nystagmus.

5. Zurückgebliebene geistige Entwicklung (Sprache).

6. Fehlen von Pupillen-, Blasen-, Mastdarmstörung.

7. Sensibilitätsstörung der unteren Extremitäten.

8. Choreiforme Muskelzuckungen in den Beinen.

9. Hypotonie der unteren Extremitäten, keine Spasmen, keine Lähmungen.

10. Beginn in frühester Jugend, wohl angeboren, keine Progression.

Differentialdiagnostisch kommen in Betracht: 1. Multiple Sklerose: Nystagmus, Sprachstörung, Intentionstremor, Oppenheim- und Babinski-Phänomen lassen daran denken. Das frühe Auftreten der Symptome, die im Vordergrund stehende Ataxie, die bei multipler Sklerose erst später, und dann nur in Verbindung mit Spasmen und Paresen in Erscheinung tritt, die nicht skandierende Sprache, vor allem aber das Fehlen erhöhter Reflexe sprechen dagegen. 2. Infantile Tabes: Der positive Wassermann, die Ataxie der unteren Extremitäten, die Herabsetzung der Patellarreflexe verbunden mit Hypotonie der unteren Extremitäten, die Sensibilitätsstörung, legen den Gedanken recht nahe. Allein die Erfahrung, daß die infantile Tabes gewöhnlich mit Pupillenstörungen und Opticusveränderungen einhergeht, daß die Ataxie niemals sofort eintritt, sondern immer längere oder kürzere Zeit zu

ihrer Entwicklung braucht, daß Blasen- und Mastdarmfunktion gewöhnlich nicht intakt, ganz besonders aber der Umstand, daß sie niemals als angeborene Affektion des Zentralnervensystems — wie sie hier doch anzunehmen ist — bisher aufgetreten, läßt die Diagnose wenig berechtigt erscheinen. Zudem ist der cerebellare Charakter der Ataxie im vorliegenden Fall zu typisch, als daß man die Koordinationsstörung auf die die Tabes charakterisierende Erkrankung der Hinterstränge allein beziehen könnte. 3. Ataxia spinalis chronica infantilis et congenita: *Oppenheim* beschreibt ein Krankheitsbild, bei welchem auf Grund von Saturnismus des Vaters im einen, Alkoholismus im andern Fall, sich bei den Kindern eine angeborene Schwäche des Rückenmarks fand, „die sich auf das System eines oder beider Hinterstränge beschränkt". Entweder ist der Zustand angeboren, oder aber er entwickelt sich in der ersten Kindheit. Ohne besondere Progression: Statische, lokomotorische Ataxie, hauptsächlich in den Beinen; Hypotonie und Fehlen der Sehnenreflexe. Ausgeprägt tabischer Gang. Blasen- und Sensibilitätsstörung nicht sicher. Pupillen intakt, Intelligenzdefekte, mangelhafte Ausbildung der Sprache. Gangstörung war schon bei ersten Gehversuchen aufgefallen. Keine Lues. *Oppenheim* hält die Entstehung eines derartigen Symptomenkomplexes auf Grund hereditärer Lues für wahrscheinlich. Er selbst charakterisiert die Erkrankung durch ein Beschränktbleiben auf die Hinterstränge. Damit ist ein Grund gegeben, für unsern Fall eine gleiche Erkrankung auszuschließen. Die cerebellare Natur der Ataxie, der Nystagmus, die Bewegungsstörung der Arme, choreiforme Zuckungen sprechen für ein Ergriffenesin noch weiterer Zentren. 4. Hereditäre Ataxie *(Friedreich)*. Die mancherlei Abweichungen vom Typus der eigentlichen *Friedreich*schen Krankheit gaben in neuerer Zeit einigen Forschern Veranlassung, die bisher als besondere Krankheitsbilder geltenden Formen — spinale *(Friedreich)*, cerebellare *(Marie)*, Großhirnsymptome mit oder ohne spinale oder cerebellare Erscheinungen *(Claßen)* und schließlich noch eine Form, bei welcher das ganze Nervensystem beteiligt *(Nonne)* — unter einem Namen zusammenzufassen, der „hereditären Ataxie", wozu sie die Erfahrung bestimmte, daß in recht vielen Fällen ineinander überfließende Symptomenkomplexe auftraten, die nicht in den Rahmen eines einzelnen Bildes hineinpaßten und eine Zusammengehörigkeit und gemeinsame Ursache für die Entstehung aller bisher als atypisch bezeichneten Fälle vermuten ließen. Die Symptome, die das Krankheitsbild der hereditären Ataxie beherrschen, statische, loko-

motorische Ataxie, cerebellare Inkoordination, Nystagmus, Herabsetzung der Patellarreflexe, stehen auch in unserm Falle im Vordergrund der Erscheinungen. Die Kyphose, die Dorsalflexion der großen Zehen, die Zeichen der Seitenstrangdegeneration, die choreatischen Muskelzuckungen, die Koordinationsstörung der Arme erleichtern die Diagnose noch mehr. Auch Intelligenzdefekte sind in einer Anzahl von Fällen beschrieben *(Nolau, Pick, Wickel, Peitsche)*. Die Sensibilitätsstörungen sprechen nicht dagegen, da sie in ca. 35 pCt. der veröffentlichten Fälle erwähnt werden. *Singer* fand allein unter 9 Patienten 7 mit diesbezüglichen deutlichen Veränderungen. Der Umstand, daß hier die Symptome schon in so früher Jugend aufgetreten, kann nicht gegen die Diagnose verwertet werden, da die neuere Literatur Fälle bekannt gibt, in welchen der Anfang schon im ersten Lebensjahr liegt *(Massalongo, Vizioli, Hammond, Crispolti, Nonne, Rosenberg, Baumel)*, in den Fällen von *Biro* und *Friedreich* die Krankheit sogar angeboren zu sein scheint. Den Strabismus möchte ich als diagnostisches Merkmal für *Friedreich* insofern nicht anführen, als dabei eine hereditäre materne Belastung in Frage kommen kann. Übersieht man alle in unserm Fall vorliegenden Symptome, so braucht man wohl keine Bedenken zu haben, ihn der Gruppe der hereditären Ataxie zuzuteilen, einer Erkrankung, die auf einer Entwicklungshemmung, einer kongenital bedingten Affektion des Zentralnervensystems, insbesondere der Tractus cerebellospinales, der Pyramidenbahnen und der Hinterstränge, beruht. Das Krankheitsbild des dritten Kindes zeigte folgende wesentliche Symptome:

1. Statische und lokomotorische Ataxie. Démarche tabéto-cérébelleuse.
2. Fehlen der Patellar- und Achillessehnenreflexe. Hypotonie der unteren Extremitäten. Keine Spasmen. Keine Paresen.
3. Nystagmus; Strabismus convergens alternans.
4. Sensibilitätsstörung an den unteren Extremitäten.
5. Choreatische Muskelzuckungen.
6. Zurückgebliebene geistige Entwicklung (Sprache).
7. Pupillen, Blasen, Mastdarm-Funktion intakt.
8. Bis jetzt keine Progression.

Es besteht wohl kein Zweifel, daß der vorstehende Befund mit seiner Kombination cerebellarer und spinaler Schädigungen noch weit mehr der klassischen *Friedreich*schen Symptomatologie entspricht. Nur in einer Beziehung weichen beide Krankheitsbilder ab, sie lassen die mit Ausnahme weniger von *Nonne* erwähnter Fälle

bisher immer beschriebene Verschlimmerung der klinischen Anomalien nicht erkennen, ja die Eltern glauben sogar, eine gewisse Besserung konstatieren zu können. Ob einer objektiven Kritik diese Ansicht standhält, und ob nicht doch im Laufe der Zeit noch eine Progression eintritt, muß bei der frühen Jugend der Kinder einer längeren Beobachtung überlassen bleiben.

Eine gänzlich andere Wendung gibt der Beurteilung des bis jetzt besonders auch im Hinblick auf das gemeinsame Auftreten bei 2 Geschwistern als „hereditäre Ataxie" wohl mit Recht diagnostizierten Krankheitsbildes die Feststellung der hereditären Lues. Daß die konstitutionelle Syphilis, deren teratogene Wirkung ja bekannt ist, beim Hervorbringen familiärer Nervenleiden eine, wenn auch nur kleine Rolle spielt, ist durch sichere Beobachtungen festgestellt. Nach *Jendrassiks* Untersuchungen war dieselbe unter 42 Fällen von familiärer spastischer Paralyse 6mal wahrscheinlich, *Bouché* fand die Heredo-Para-Syphilis bei einer Zahl von *Friedreich*-Fällen. Wie schädigend das Syphilisvirus auf das Zentralnervensystem einwirkt, ist durch die große Häufigkeit von Nervenkrankheiten bei luetischen Individuen sattsam erhärtet; um so mehr ist verständlich, daß syphilotoxische Einflüsse bei ihrem bekannten dystrophisierenden Einfluß auf die Deszendenz das in der fötalen Entwicklung noch viel weniger widerstandsfähige Nervensystem schädigen und in seiner Ausbildung hemmen können. Nicht unerwähnt lassen möchte ich hier, daß *Hochsinger* in dem Facialis-Phänomen (3. Kind), das er sehr häufig bei heredoluetischen Kindern fand, einen Beweis sieht für die durch exogene oder endogene Noxe entstandene Übererregbarkeit des nervösen Zentralorgans. Für das Vorhandensein einer Keimschädigung spricht in unserem Falle das Auftreten des vollständig ausgebildeten Symptomenkomplexes in frühester Jugend, für einen noch vorhandenen luetischen Prozeß der positive Wassermann. Inwieweit beide Faktoren, toxische Entwicklungshemmung des spino-cerebellaren Systems resp. aktiv luetische Erkrankung des Nervensystems, bei der Entstehung des Krankheitsbildes mitwirken, ist kaum zu entscheiden. Die Annahme einer lediglich bestehenden Keimschädigung würde uns berechtigen, die beschriebene Erkrankung als wirkliche „hereditäre Ataxie" zu bezeichnen, vorausgesetzt allerdings, daß sich das pathologisch-anatomische Substrat mit dem bisher bei der Ataxie erhobenen deckt. Der einzige bisher veröffentlichte pathologisch-anatomische Befund einer „*Friedreich*schen Ataxie" auf luetischer Basis ergab das Gegenteil, so daß

erst weitere Untersuchungen Aufklärung bringen können. Einstweilen sind wir deshalb wohl nur in der Lage — hier schließe ich mich der Ausführung *Schobs* an —, von hereditärer Ataxie bei gleichzeitig vorhandener hereditärer Lues oder von Ataxie ähnlichen Krankheitsbildern auf Grund hereditärer Lues zu sprechen.

Eine ganz wesentliche Unterstützung konnte dieser Annahme der spätere Befund am 28. V. 1913 geben. Die Eltern hatten die Schmierkur in den vorgeschriebenen Dosen bis Mitte Mai — also im ganzen 12 Wochen mit ca. 130 g Unguent. ciner. — fortgesetzt und stellten nun die Kinder vor, sehr erfreut und befriedigt über deren Fortschritte.

Die Untersuchung ergab folgendes:

Willy B., 96,5 cm groß (+ 1), 15 170 g (+ 320). Gesundes, frisches Aussehen. An einer Hand gehalten geht er mit gleichen Schritten ziemlich sicher vorwärts, ist sogar imstande, ohne Stütze einige Sekunden allein zu stehen. Bei größeren Schritten kommt er noch in ein leichtes Schwanken, daß aber im Gegensatz zu früher weder so schnell noch so exzessiv auftritt. Die Schenkel werden nicht mehr so hoch gehoben, die Bewegungen sind weniger ausfahrend, die Ataxie viel weniger in die Augen tretend. Alles in allem ist der Gang ganz unzweifelhaft sicherer und ruhiger geworden. Die Dorsalflexion beider Zehen besteht noch, Nystagmus horizontalis und verticalis ebenfalls, jedoch in ganz geringem Grade. An den Armen sind die Reflexe in gewöhnlicher Stärke auslösbar. Die Bewegungsstörung der Arme ist weniger deutlich wie früher. Patellarreflexe auf beiden Seiten in wechselnd schwächeren und stärkeren Zuckungen auslösbar. Babinski und Oppenheim beiderseits negativ, Bauchreflexe sehr lebhaft; an Planta und Achillessehnen beiderseits positiv, wobei bei letzteren hin und wieder mehrere leichte Zuckungen hintereinander auftreten. An den unteren Extremitäten besteht noch die gleiche Sensibilitätsstörung. Sprache erheblich gebessert. Die *Wassermann*sche Reaktion im Blut negativ. Liquor cerebrospinalis negativ.

Walter B.: 12 370 g (+ 650); frisches, gesundes Aussehen. An beiden Händen gehalten, geht das Kind ohne das starke Hin- und Herschwanken viel ruhiger und sicherer wie früher. Die seitlich ausfahrenden Bewegungen der Füße fehlen vollständig, auch werden die Oberschenkel nicht mehr so hoch erhoben, die Schritte sind nicht mehr so breit und ausfahrend. Patellarreflex beiderseits, wenn auch schwach, vorhanden, ebenso an Achillessehne, Fußsohle und Bauch. Babinski rechts zuweilen positiv (unter gleichzeitiger Dorsalflexion aller Zehen), links negativ, Oppenheim beiderseits nicht auszulösen. Armreflexe wie früher. Bei Nadelstichen an unteren Extremitäten lebhafte Abwehrbewegungen und Schreien. Facialis recht positiv. Kind spricht etwas. Wassermann im Blut negativ. Nach Angabe der Eltern soll bei beiden Kindern auch das Schielen abgenommen haben.

Übersehen wir die Ergebnisse der Untersuchung im Vergleich zu den früheren, so können wir einmal eine erhebliche Verringerung der statischen und lokomotorischen Ataxie, dann aber auch das

Deutlicherwerden und Auftreten von Reflexen konstatieren, die früher fehlten. Die Ansicht der Eltern, daß die Kinder bedeutend gebessert, findet ihre Bestätigung in dem jetzigen Befund, der bei der kurzen Dauer der Behandlung und der Schwere der Krankheitserscheinungen nur überraschen kann.

Stand schon der bisherige Mangel jeder Progression zu dem sonstigen Verlauf (mit Ausnahme eines Falles) der *Friedreich*schen Krankheit in einem gewissen Gegensatz, so macht die nunmehr auftretende Besserung die Diagnose zweifellos hinfällig, da sie durchaus den Anschauungen über das Wesen dieser Krankheit und ihren Kriterien widerspricht. Der Erfolg der spezifischen Kur berechtigt die Annahme, daß wir es mit einer luetischen Erkrankung des Nervensystems zu tun haben, wahrscheinlich in Verbindung mit einer Hemmungsbildung der Zentralganglien, deren Ätiologie allerdings zweifelhaft ist. Eine Stütze dafür, daß auch diese luetischer Natur sind, liegt vielleicht in den Befunden, die *Sträußler* bei juveniler Paralyse erheben konnte: neben typischen paralytischen Veränderungen Reduktion der Größe des Kleinhirns bis auf fast ein Drittel, Hypoplasie der *Clark*schen Säulen, angeborene Kleinheit der Medulla und des Rückenmarks. Nach dem histologischen Befund führt er die Atrophie des Kleinhirns auf Entwicklungsstörung zurück; „abgesehen von den Erscheinungen der Paralyse haben wir das anatomische Bild der familiären, hereditären Erkrankungen des spino-cerebellaren Systems, wie es von *Marie, Nonne, Londe* u. A. gezeichnet worden ist". *Perusini* veröffentlichte einen Fall von juveniler Paralyse, „die unter den Erscheinungen einer cerebello-spinalen Atrophie einherging", *Patrik* einen ähnlichen.

Das Wesentliche dieser Befunde liegt in der Tatsache, daß neben hereditär und tertiär luetischen Prozessen eine Entwicklungshemmnug im spino-cerebellaren System bestand, wie sie charakteristisch ist für die nicht durch Lues bedingte hereditäre Ataxie. Inwieweit bei einer solchen Mischung von Entwicklungsstörung und aktiv luetischen Prozessen die Syphilis als ätiologischer Faktor anzusprechen ist, müssen weitere pathologische Untersuchungen erst klären. In letzter Zeit gaben mehrere Beobachtungen ähnlicher Fälle Gelegenheit, diese Frage etwas näher in der Literatur zu erörtern.

Oppenheim erwähnt in seinem Lehrbuch, daß auf dem Boden der hereditären Lues sich Krankheitszustände entwickeln könnten, die der *Friedreich*schen Krankheit nahe verwandt, in Wirklichkeit

aber nicht damit zu identifizieren seien, und die er nur schwer von ihr habe unterscheiden können. In der akuten und schubweisen Entstehung des Leidens, im Remittieren der Symptome, in der Häufigkeit apoplektiformer und epileptiformer Anfälle, in der Störung der Augenmuskelinnervation (es handelt sich in unseren Fällen nicht um Strabismus paralyticus), in den meist vorhandenen Spasmen sieht er sichere Kriterien für die luetische Natur der Erkrankung, also für ein Lues cerebro-spinalis. Keines der von ihm hervorgehobenen Unterscheidungsmerkmale haben wir bei unsern Kindern beobachten können, vielleicht ein Anhaltspunkt mehr für die Annahme einer Keimschädigung.

Auch *Medin* äußert sich an Hand eines Falles — Kind mit hereditärer Ataxie, nie luetische Erscheinungen, Vater jahrelang manifeste Syphilis — dahin, daß die hereditäre Lues sehr wohl das Bild der *Friedreich*schen Ataxie hervorbringen könne.

Ebenso wie *Medin*, glaubt auch *Bouché* auf Grund einer kritischen Zusammenstellung von 260 *Friedreich*-Fällen im Gegensatz zu *Oppenheim*, daß die Heredo-Lues direkt als ätiologischer Faktor in manchen Fällen anzusprechen sei. Er schildert 3 Fälle in einer Familie, bei welchen hereditäre Lues mit *Friedreich*schem Symptomenkomplex kombiniert war.

Nonne und *E. Müller* vertreten bei Erörterung der Ätiologie der Erkrankung den Standpunkt, daß auf der Basis der Heredo-Syphilis sich eine dem *Friedreich*schen Bild entsprechende Systemerkrankung entwickeln könne.

Für das tatsächliche Bestehen eines solchen Zusammenhangs spricht die Veröffentlichung *Bayets*, die 4 Geschwister mit manifester hereditärer Lues schildert, von denen 3 die charakteristischen Symptome der *Friedreich*schen Krankheit aufweisen, während bei dem 4. Kind nur eine Abortivform derselben vorhanden ist:

1. Knabe, 17 Jahre. Statische, lokomotorische Ataxie; Gehen unmöglich, Intentionstremor, Wackeln des Kopfes, Romberg; Sehnenreflexe fehlen; choreiforme Zuckungen; Nystagmus, Sprachstörungen; Skoliose, pied-bot, Intelligenzdefekt.

2. Mädchen, 11 Jahre, statische, lokomotorische Ataxie. Gang breitbeinig, torkelnd. Choreatische Bewegungen. Sehnenreflexe fehlen. Nystagmus, leichter pied-bot, Skoliose.

3. Knabe, 9 Jahre. Gang unsicher, breitbeinig, statische, lokomotorische Ataxie, Wackeln des Kopfes. Sehnenreflexe fehlen. Choreiforme Zuckungen. Nystagmus, Skoliose, pied-bot. Muskulatur eines Unterschenkels atrophisch.

4. Mädchen, 14 Jahre. Choreiforme Zuckungen, pied-bot, Skoliose, Wackeln des Kopfes. Sehnenreflexe stark gesteigert. Alle 4 Kinder ohne Störung von Pupillen-, Blasen- und Mastdarmfunktion. Als ätiologisches Moment für die Entstehung seiner Krankheitsbilder nimmt *Bayet* eine Abiotrophie des Rückenmarkes an, eine Hemmung in der Entwicklung der betr. nervösen Systeme, die zur weiteren Ausbildung der Krankheit führte.

Einen anderen Fall erwähnte *Beco*:

Knabe, 9 Jahre. Mutter Lues. Schwere und Unsicherheit in Beinen. Mit 16 Jahren Ataxie in Armen, Sprachstörung; pes equinus, pied-bot. Intentionstremorartige Bewegungsstörung. Zweiter Sohn mit ähnlichem Krankheitsbild. Langsame Progression.

Allen Starr beobachtete einen Knaben mit sehr wahrscheinlicher hereditärer Lues, der folgende Symptome aufwies: Mit 10 Jahren Ataxie der Arme und Beine, Enuresis, Wackeln des Kopfes. Mit 13 Jahren ataktischer Gang, Steigerung der Patellarreflexe, ständiges Nick- und Seitwärtsbewegen des Kopfes. Nystagmus; geringer pied-bot; keine Pupillen, geringe Tiefensensibilitätsstörung.

Aus der allerneuesten Zeit stammt eine Publikation von *Schob*:

Mädchen, 5½ Jahr, Vater Paralytiker, Mutter Dementia praecox. Mit 2½ Jahren Fehlen der Patellarreflexe, Gehen unvollkommen. Strabismus convergens. Lokomotorische und statische Ataxie der unteren Extremitäten mit Hypotonie. Tabische und cerebellare Inkoordination. Rumpf-Ataxie. Intentionstremorartige Bewegungsstörung der Arme, choreiforme Zuckungen. Später auch Fehlen der Achillessehnenreflexe. Sprachstörung (abgehackt); Intelligenzdefekte. Pupillen, Blase, Mastdarm, Sensibilität intakt, keine Skoliose oder pied-bot. Wassermann im Blut positiv, im Liquor alle Reaktionen negativ.

Mädchen, 48 Jahre. Mit 4 Jahren schlecht gelaufen. Gang unsicher, Schreiben zitterig. Mit 16 Jahren Zunahme der Erscheinungen. Seit 13 Jahren Gehen nur mit Stock möglich. Hysteriforme Anfälle. Später reflektorische Pupillenstarre. Fehlen von Achilles- und Patellarreflexen, statische und lokomotorische Ataxie der unteren, weniger der oberen Extremitäten. Choreiforme Zuckungen an Armen. Sprache verwaschen. Blase, Mastdarm, Sensibilität (organisch) intakt. Keine Skoliose, kein pied-bot. Intelligenz nicht sonderlich verändert. Wassermann im Blut positiv. Progression langsam.

Der Autor rechnet beide Krankheitsbilder den atypischen Fällen von *Friedreich*scher Erkrankung zu und vertritt hinsichtlich der Ätiologie die Ansicht, daß hier die hereditäre Lues nicht die wirkliche hereditäre Ataxie, sondern nur dieser ähnliche Symptomenkomplexe hervorbringe.

Den einzig bisher auch pathologisch-anatomisch untersuchten Fall brachte vor kurzem *Gianelli* zur Kenntnis:

Mädchen, 22 Jahre. Mutter luetisch, Aborte, Mißgeburt.

Patientin hatte luetische Hauteruptionen bei der Geburt. Seit erster Kindheit Bewegungsstörung. Verzögerung der körperlichen und geistigen Entwicklung.

Status: 1,30 groß; geistig, körperlich zurück, sekundäre Geschlechtsmerkmale wenig entwickelt. *Hutchinson*sche Zähne, schwerhörig, Residuen von Pupillarmembranen, Iritis, Chorioretinitis. Deformität der Wirbelsäule. Pes equino-varus, Hallux dorsal flektiert. Choreatische Muskelzuckungen. Nystagmus, besonders beim Blick nach oben, anfangs horizontalis, später auch rotatorius. Statische und lokomotorische Ataxie. Romberg. Fehlen der Reflexe an Patella, Achillessehne und Armen. Plantar- und Abdominalreflexe lebhaft. Pupillen ungleich, träge Reaktion auf Licht und Konvergenz (Iritis!). Erhebliche Intelligenzdefekte. Schwer verständliche Sprache. Sensibilität ohne Störung. Später Babinski positiv und spastische Erscheinungen in Beinen. Hypalgesie und Thermhypästhesie. Tod an Marasmus.

Gianelli glaubt, eine juvenile Tabes ausschließen zu dürfen, da die Kriterien derselben — Atrophie der Optici, Blasenstörung, Veränderung der Sensibilität — fehlten, zudem die typisch cerebellare Ataxie schon in der ersten Kindheit manifest geworden. Er nimmt eine echte *Friedreich*sche Krankheit an, als deren Ursache die vorhande Lues. Im Anschluß daran vermutet er, daß der größere Teil der bekannten infantil-juvenilen Tabes zum *Friedreich*schen Krankheitsbild gehöre. Wie schon erwähnt, brachte die histologische Untersuchung ein gänzlich unerwartetes Resultat insofern, als der Befund trotz der ähnlichen klinischen Anomalien durchaus nicht dem bei der *Friedreich*schen Krankheit sonst festgestellten entsprach, vielmehr charakteristische luetische Veränderungen erkennen ließ. Es bestand eine sehr chronische sklerosierende Meningo-Encephalo-Myelitis, die von Entwicklungshemmungen im Zentralnervensystem begleitet war. Insbesondere wiesen die Gefäße der erkrankten Meningen typisch syphilitische Alterationen auf

im Gegensatz zu dem Befund bei *Friedreich*scher Krankheit, bei welcher die neuesten Autopsien nur eine leichte Verdickung der weichen Rückenmarkshäute im hinteren Gebiet der Medulla spinalis ergaben, die Gefäße aber normal sind, höchstens in seltenen Fällen eine geringe Wandverdickung erkennen ließen. Die in seinem Fall vorhandenen „Degenerationen in den Hintersträngen sind zum Teil systematisch elektiv, zum Teil uniradikulär, und erinnern in dieser Beziehung an den Befund bei Tabes incipiens und bei fortgeschrittener Tabes".

Der Vergleich des klinischen Bildes mit dem pathologisch-anatomischen Ergebnis bringt *Gianelli* zu der Anschauung, „daß die *Friedreich*sche Krankheit in einigen Fällen eher als ein Syndrom als eine nosographische Einheit betrachtet werden muß, und daß dieses Syndrom durch die hereditäre Syphilis hervorgerufen werden kann".

Zusammenfassung.

Übersehen wir die beschriebenen Fälle, so können wir wohl daraus den Schluß ziehen, daß die hereditäre Lues imstande ist, Krankheitsbilder zu erzeugen, die mit dem sehr wechselnden Symptomenkomplex der hereditären Ataxie eine klinisch nicht zu trennende Übereinstimmung aufweisen. Ob man aber berechtigt ist, deshalb eine wirkliche *Friedreich*sche Krankheit auf der Basis der Heredo-Syphilis anzunehmen, erscheint mir bei dem allerdings vereinzelten histologischen Befund sowie dem Verlauf unserer Fälle sehr fraglich. Sie geben vielmehr einen Anhaltspunkt für die Ansicht *Schobs*, daß wir es bei derartigen Beobachtungen nur mit *Friedreich* ähnlichen Krankheitsbildern zu tun haben, nud daß die Lues derartige Befunde wohl hervorbringen kann. Weitere Aufklärungen müssen pathologisch-anatomischen Untersuchungen vorbehalten bleiben.

Herrn Prof. Dr. *Koeppe* danke ich ergebenst für die Überlassung der Fälle und das der Arbeit entgegengebrachte Interesse.

Literaturverzeichnis.

Allen Starr, Friedreichs Ataxia. Journ. of nervous and mental diseases. 1898. — *Baisch*, Die Vererbung der Syphilis auf Grund bakteriologischer und serologischer Untersuchungen. Münch. med. Woch. 1909. No. 45. — *Bayet*, Maladie de Friedreich et hérédosyphilis. Journ. de Neurol. 1902. — *Beco*, Ataxia familiale. Ref. Jahresber. f. Neurol. u. Psych. 1903. — *R. Bing*, Über heredo-familiäre Nervenkrankheiten. Ergebnisse der inn. Med. u. Kinderheilk. 1909. IV. — *Biro*, Einige Mitteilungen über Friedreichsche

Krankheit. Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. Bd. 19. — *Bouché*, Contribution à l'étude de l'étiologie de la maladie de Friedreich. Ref. Neurol. Zbl. Bd. 26. — *Bregmann*, Diagnostik der Nervenkrankheiten. — *Friedmann*, Über die sporadische Form der Friedreichschen Ataxie. Gießen 1910. — *Gianelli*, Beitrag zum Studium der hereditären Lues (Friedreichsches Syndrom). — *Hochsinger*, Die Prognose der angeborenen Syphilis. Ergebnisse der inn. Med. u. Kinderheilk. 1910. V. — *Landsberger*, Ztschr. f. ges. d. Neurol. u. Psych. Referate und Ergebnisse. 1912. 13. — *Linser*, Über Heredität bei Syphilis. Münch. med. Woch. 1909. — *Medin*, Diskussionsbemerkung. Neurol. Zbl. 1896. S. 764. — *Mingazzini*, Pathogen. und Symptomatol. der Kleinhirnerkrankungen. Ergebnisse der Neurol. u. Psych. 1911. I. — *E. Müller*, Zur Pathologie der Friedreichschen Krankheit. Dtsch. Ztschr. für Nervenheilk. 32. — *Nonne*, Syphilis des Nervensystems. 1909. — *Oppenheim*, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 1908. — *Schob*, Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Referate und Ergebnisse. VI 6. — *Singer*, Monatsschrift für Psych. u. Neurol. 27.

Lebenslauf.

Artur Heinrich Spiecker, geboren 2. V. 1885 in Barmen, Besuch des Gymnasiums. 1903 Maturitätsexamen. Studium der Veterinärmedizin 1903—1907 in Hannover (1.—3. Semester), München (3.—6. Semester), Gießen (7.—8. Semester). Approbation als Tierarzt und Promotion zum Dr. med. vet. in Gießen 1907. Studium der Medizin in Bonn 1908—1911 (7 Semester). Vorprüfung in Bonn 1909, ärztliches Staatsexamen in Bonn 1911. 15. XII. 1911—1. VII. 1912 Medizinalpraktikant an der inneren Station am Krankenhaus in Coburg, 15. VII. 1912 bis jetzt Assistent an der Landesirrenanstalt Gießen.